

Síndrome de Job

Job's syndrome

Rev Port Imunoalergologia 2008; 16 (1): 107-108

Emília Faria¹, Paulo Coelho²

¹ Assistente Hospitalar de Imunoalergologia / *Specialist, Allergy and Clinical Immunology*

² Assistente Hospitalar de Radiodiagnóstico / *Specialist, Radiology*
Hospital Pediátrico de Coimbra



Ver comentário na página seguinte / See comment in the next page

COMENTÁRIO

TAC torácica com múltiplas formações quísticas aéreas, de dimensões variáveis, localizadas sobretudo aos segmentos basais do lobo inferior esquerdo. No segmento apical do lobo inferior direito existe formação quística volumosa, determinando alterações compressivas do parênquima adjacente. Observa-se ainda discreto padrão em “vidro despolido” a nível dos lobos inferiores.

Trata-se de adolescente de 14 anos com diagnóstico de síndrome de Job desde os 6 anos. É uma imunodeficiência primária rara, caracterizada por dermatite crónica, abscessos/furúnculos cutâneos, pneumonias quísticas graves e recorrentes, associada a níveis elevados de IgE (>2000UI/ml). Salienta-se a gravidade das lesões pulmonares com insuficiência cardiopulmonar progressiva, frequente causa de morte.

COMMENT

Thorax CT scan showing multiple bilateral cystic images with different sizes, located mainly in basal segments of the inferior left lobe. In the right inferior lobe there is a voluminous cyst image, compressing adjacent lung tissue. We can still observe a diffuse ground-glass pattern in inferior lobes.

This 14- year-old patient had a diagnosis of Job's syndrome since the age of 6. This is a rare primary immunodeficiency, characterized by chronic dermatitis, skin abscesses, severe recurrent cystic pneumonias, associated with high IgE serum levels (>2000 IU/ml). We highlight the severity of these pulmonary lesions, usually progressing to cardio-respiratory insufficiency and even death.